Aus der Universitätskinderklinik Jena
Vorstand: Prof. Ibrahim

Über angeborene Knochenbrüchigkeit

(Osteopsathyrosis idiopathica)

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der
Thüringischen Landesuniversität Jena

vorgelegt von

Kurt Ubenauf
Medizinalpraktikant
aus Magdeburg

Referent: Prof. Ibrahim

Jena 1926

Herrn Professor Ibrahim
danke ich für die Überlassung des Themas und für das Interesse, das er der Arbeit entgegenbrachte

ich erkläre an Eidesstatt, daß ich zur vorliegenden Arbeit keine unerlaubte Beihilfe gebraucht habe.

Ubenauf

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Thüringischen Landesuniversität Jena.

Gutachter: Prof. Dr. Ibrahim.

Jena, den 1. April 1926

Prof. Berblinger

Roßberg'sche Buchdruckerei, Leipzig

Ueber das Krankheitsbild der abnormen, angeborenen Knochenbrüchigkeit liegt eine große Reihe von Beobachtungen und Untersuchungen vor, ohne daß bisher ein tieferer Einblick in das Wesen gewonnen wäre. Die Nomenklatur begnügt sich, das Bild mit dem hervorstechendsten Symptom zu zeichnen, Osteogenesis imperfecta (Vrolik), Osteopsathyrosis idiopathica (Lobstein), wobei ursprünglich eine Trennung beider genannter Hauptformen als ätiologisch durchaus verschiedener Prozesse bestand, wenn man auch über die Ätiologie nicht im klaren war. Das klinische Bild beider Formen zeigt jedoch eine solche Übereinstimmung, daß es berechtigt erschien, sie auch ätiologisch unter einem Gesichtspunkte zu sehen. Die Trennung zwischen solchen Fällen, die mit Frakturen geboren, und solchen, die sie erst in den ersten Lebenstagen und -wochen erwarben, erschien auch ziemlich willkürlich. Autoren wie Bauer, Looser, Frangenheim sind heute der Ansicht von der Identität beider Krankheitsbilder, Looser trennt noch in eine „congenita" und „tarda", Sumita glaubt, daß diese Zufügungen irreführend wären; er selbst schlägt den Namen Osteogenesis imperfecta vor. Eine Schwierigkeit bieten diejenigen Fälle, bei denen nach Jahren guten Wohlbefindens sich Frakturen nach geringfügigen Traumen einstellen; eine letzte Entscheidung über ihre Stellung ist wohl erst zu treffen, wenn über die Ätiologie Klarheit besteht. Recklinghausen spricht sich gegen eine Identifizierung aus, er wendet sich überhaupt gegen die Bezeichnung des Krankheitsbildes nach der Knochenbrüchigkeit: „Das ist doch nur ein Symptom, nur der Ausdruck einer verminderten Widerstandsfähigkeit, die nicht einmal physikalisch bestimmt und gemessen werden kann. Mit diesem Symptom allein ein Krankheitsbild zeichnen zu wollen muß Bedenken erregen, zumal wir wissen, daß Osteopsathyrosis das Resultat mehrfacher Knochenerkrankungen sein kann". Auch hebt er als Einwand hervor, daß bei den Spätfällen eine vorausgegangene Rachitis nicht immer von der Hand zu weisen wäre. Er schlägt nach seinen Untersuchungen über die anatomischen Grundlagen den Namen „myeloplastische Malacie" vor. Um eine Krankheit als Osteogenesis imperfecta anzuerkennen, glaubt er drei Punkte fordern zu müssen: 1. wiederholte Knochenbrüche; 2. die intrauterine Entstehung und das Einsetzen derselben im frühesten Kindesalter; 3. das Vorhandensein von Strukturveränderungen im Knochen, die den spontanen Charakter des Bruches der Knochensubstanz erklären könnten. Auch Hagenbach, der einen Fall beobachtete, bei dem die Knochenbrüchigkeit mit einem Hypophysentumor vergesellschaftet war, stellt sich der grundsätzlichen Gleichstellung beider Formen entgegen. Ein weiteres unterscheidendes Moment wurde in der Prognose gesehen (Bamberg-Huldschinsky). Fälle mit ausgesprochener Osteogenesis imperfecta kamen meist tot zur Welt oder erreichten das erste Lebensjahr kaum, während in jenen Fällen, wo die Frakturen erst im Verlauf der ersten Jahre, meist mit Beginn des Laufenlernens auftraten, eine weitaus bessere Prognose bestand. Daß dieser Unterschied nicht durchgehend ist, kann aus der Literatur entnommen werden, es bestehen einwandfreie Fälle von Osteogenesis imperfecta, die bis in spätere Jahre unter Fortdauer der Neigung zu Knochenbrüchen weiter existierten (Stecher, Hoffa, Bamberg-Huldschinsky, Preiswerk, Lesné, Rau). Aus der Beobachtung in unserer Klinik werden weitere Fälle berichtet werden. Bauer führt weiter an, daß es Familien gäbe, bei denen beide Formen nebeneinander vorkämen. Nach ihm besteht der Unterschied einzig und allein in der Entwicklungsstufe des befallenen Knochens, beim einen handelt es sich um den werdenden, beim anderen um den wachsenden Knochen. Im folgenden wird mangels einer das Wesen des Krankheitsprozesses treffenden Bezeichnung der Name Osteopsathyrosis idiopathica für alle die Fälle angewendet werden, wo eine ursächliche Beziehung zu anderen Erkrankungen nicht festzustellen ist.

Das klinische Bild wird beherrscht von den Frakturen, die ohne ein entsprechendes Trauma oft bei geringfügigen Bewegungen auftreten. Eine auffallend geringe Schmerzhaftigkeit ist meist vorhanden, die Heilungstendenz gut, die meist starke Callusbildung steht im Gegensatz zu der Tatsache der geringen Widerstandsfähigkeit des normalen Knochengewebes.

Das Skelett zeigt schlanken Bau der langen Röhrenknochen, soweit sie nicht durch multiple Frakturen verkürzt und verdickt erscheinen ähnlich den Gliedmaßen bei Chondrodystrophie. Hände und Füße werden meist außerordentlich feingliedrig gefunden. Der Schädel bei Totgeburten ist oft häutig mit eingelagerten Knochen-

lamellen; auch bei Neugeborenen ist er oft ebenso (der Grad der Härte wird prognostisch als bedeutsam angesehen), seine Form wird bei Rückenlage dann flach und seitlich ausladend. Später verknöchert der Schädel, wobei seine Form und Oberfläche charakteristische Zeichen der vorausgegangenen Zeit tragen, der frontooccipitale Durchmesser ist verkürzt, die Decke unregelmäßig, die Occipitalschuppe vorspringend. Durch die Verkürzung des Schädels wird der oft vorhandene Exophthalmus erklärt (Bamberg-Huldschinsky).

Die Wirbelsäule ist nie betroffen, zeigt höchsten eine Skoliose, ebenso ist die Schädelbasis immer frei von Frakturen. Verbiegungen der Knochen, wie sie bei der Rachitis gefunden werden, kommen bei der Osteopsathyrosis nicht vor, sie werden vorgetäuscht durch Dislokation nach vorausgegangenen Frakturen.

Neben dem Symptom der Knochenbrüchigkeit tritt eine Reihe anderer hervor, die nicht so konstant, aber doch bei einer Reihe der vorliegenden Beobachtungen gefunden werden. Es sind Schlaffheit der Bänder mit daraus folgender abnormer Beweglichkeit der Gelenke, von denen als besonders auffallend das Grundgelenk des Daumens beschrieben wird. Eine eigenartige Erscheinung sind die blauen Skleren, die ihre Ursache in einem Durchscheinen der Aderhaut durch die verdünnte Sklera haben. Sie werden auch ohne Knochenbrüchigkeit gefunden und sind vererbbar. Es ist auffällig, daß Erscheinungen von Staphyloma posticum und Myopie so gut wie nie dabei beobachtet worden sind. Als Grund dafür wird angegeben, daß die Sklera wohl in bezug auf ihre kollagenen, nicht aber auf die elastischen Fasern eine Verminderung zeigt, und diese scheinen im wesentlichen die Stützfunktion zu bestimmen. So kann die stark verdünnte Sklera den normalen Augeninnendruck aushalten.

Die schlechte Beschaffenheit der Gefäßwände in dem Sinne, daß bei Venenpunktion die Wände kollabieren, wird weiterhin als Merkmal angeführt; in unseren Fällen war nichts davon zu finden.

Von selteneren Symptomen sind zu nennen: die Schwerhörigkeit, die Änderung der elektrischen Erregbarkeit oft im Sinne einer Herabsetzung der K. Ö. Z. (Bolton, Miura, Rau), Pubertas praecox (Rau), Störungen im Aufbau des Gebisses mit Dentinmangel und Eosinophilie (Bauer). Übermäßige Behaarung des Rumpfes wird oft gefunden (Rau). Ob diese Symptome mit dem Wesen der Erkrankung wirklich etwas zu tun haben, erscheint zumindest zweifelhaft.

An den inneren Organen sind keine auffälligen Veränderungen gefunden worden, die mit der Erkrankung in Zusammenhang stehen könnten. Wenn scheinbar doch, so handelte es sich um Veränderungen, die auch ebenso häufig bei Kindern ohne Knochenbrüchigkeit vorkamen. Es sind besonders die endokrinen Drüsen zu nennen (Niklas, Bolten, Hart, Sumita).

Über die anatomischen Grundlagen gehen die Ansichten der Untersucher noch auseinander. Die Untersuchungen Loosers an amputierten Unterschenkeln ergaben, daß die Corticalis besonders dünn, die Spongiosa weitmaschig, die Bälkchen ungleich, zum Teil außerordentlich dünn, zum Teil plump und dick waren. In einzelnen Fällen fehlt die Corticalis vollständig. Die Knochen waren schlank und dünn. Während sich diese Veränderungen hauptsächlich an den Diaphysen der langen Röhrenknochen abspielten, fand er die Epiphysen normal, das Längenwachstum nicht gestört. Die Epiphysenlinie war im Gegensatz zur Rachitis scharf und gerade. Histologisch fand Looser auf Grund eingehender Untersuchungen, daß eine mangelhafte Tätigkeit der periostalen wie der enchondralen Osteoblasten bestand bei vollkommen normaler, lacunärer Resorption, also im wesentlichen eine konzentrische Atrophie. Er fand an den Bälkchen überall nur schmale osteoide Säume, die reichlich mit Osteoblasten besetzt waren; die Bälkchen zeigten gute Verkalkung. Dasselbe fand auch Kratzeisen. Hagenbach fand völliges Fehlen der Apposition, Peiser gesteigerte lacunäre Resorption bei ausbleibender entsprechender Apposition. Frangenheim teilt allgemein die Ansicht Loosers, doch stellt er eine eventuell gesteigerte Resorption nicht unbedingt in Abrede. Er fand in manchen Fällen die Osteoclastenzahl gesteigert, die Knochenbälkchen oft mit einer abnorm breiten Keimschicht umgeben. Nach seiner Ansicht könnte die Schädigung jedoch auch im Knochenmark liegen, oder dieses könnte daran teilhaben. Sumita hält die periostale Verknöcherung für hochgradig gestört, während die enchondrale normal abläuft. Recklinghausen gibt an, daß die mangelnde Knochenbildung

auf einer Unvollkommenheit des osteoplastischen Apparates neben einer auch von anderen Autoren beschriebenen Markhyperplasie beruhe, die sich gegenseitig beeinflußten.

Die Röntgenbefunde entsprechen den pathologisch-anatomischen Veränderungen. Grazile Knochen (die Fibula ist oft nur als schmaler Schatten sichtbar), dünne Corticalis, die Spongiosa weitmaschig und oft verwaschen. Neben plumpen und unscharfen Bälkchen auch solche von normaler Schärfe und Feinheit. Die Epiphysen klar und scharf, die Verkalkungslinie nicht wie bei der Rachitis glockenartig und unscharf, sondern gerade und scharf. Klose (wie auch die meisten anderen Autoren) spricht von abnormer Strahlendurchlässigkeit infolge Kalkmangels. Die Deutung der Röntgenbefunde ist nicht überall sicher, am schwersten zu deuten ist die verwaschene Struktur. Klose kommt zu dem Schluß, daß es die körnig-krümliche Verkalkung des Knochens sei, es besteht keine scharfe Grenze der verkalkten Substanz, sondern ein allmählicher Übergang von kalkreichen zu kalkärmeren Gebieten mit Einlagerung krümlichen Kalkes in das osteoide Gewebe. Dazu kommt der herabgesetzte Kalkgehalt, der von fast allen Autoren angenommen wird. In hochgradigen Fällen ist an der Diaphyse als dem Orte des stärkst ausgebildeten Krankeitsprozesses eine Unterscheidung zwischen Corticalis und Spongiosa kaum zu treffen.

Über den Kalkstoffwechsel liegen eingehende Arbeiten nur spärlich vor. Untersuchungen von Bamberg-Huldschinsky ergaben im Gegensatz zur Rachitis normale Werte. Bookmann und Schabad fanden im aktiven Stadium verminderte Kalkretention, die durch Phosphorlebertran und Hypophysenpräparate günstig beeinflußt wurde, auch durch Calciumlactat, während Arsen und Schilddrüsensubstanz diesen Einfluß nicht oder nur in geringem Maße zeigten. Der Verlauf der Krankheit wurde dadurch in keiner Weise verändert. Rosenbaum fand nach Strontium chloratum einen günstigen Einfluß, ebenso nach Thymusgaben, ebenfalls ohne damit eine Änderung des Krankheitsverlaufes gesehen zu haben.

Der Phosphorstoffwechsel geht dem Kalkstoffwechsel parallel. Nach Klerker ist die Retention der Gesamtasche offenbar etwas klein, in bezug auf Kalk wenig verändert, Chlor wurde gar nicht retiniert, Kalium und Natrium in abnorm kleinen Mengen. Nach Eiken ist der Kalkstoffwechsel nicht verändert, die Kalkarmut der Knochen stelle eine Wachstumsanomalie noch nicht geklärter Art dar. Rau berichtet von der Erhöhung des Grundumsatzes in einem Falle; welche Beziehungen diese zu dem Krankheitsbild hätte, müßte noch geklärt werden.

Bemerkenswert ist die oft gefundene Vererbbarkeit des Zustandes der Knochenbrüchigkeit. Nach welchen Gesetzen sie vor sich geht, ist bisher nicht entscheidbar gewesen. Nach Griffith ist sie in ca. 15% der Fälle vorhanden. In einzelnen Fällen waren Vorgänge nach der Mendelschen Regel zu finden, andere zeigten solche nicht, wie der Fall von Freitag, der sich über vier Generationen erstreckte. Es vererbte sich nicht nur die Knochenbrüchigkeit, sondern auch die blaue Sklera und die Schwerhörigkeit. In unserem Fall 3 ist das Vorkommen von Knochenbrüchigkeit in der weiteren Familie festzustellen, ohne daß aber ein gesetzmäßiger Verlauf zu sehen wäre.

Über die Psyche der an Knochenbrüchigkeit erkrankten Personen ist noch einiges zu sagen. Viele Autoren glaubten Schwachsinn und Minderwertigkeit als Begleiterscheinung der Erkrankung feststellen zu können (Peiser, Garnier); nach anderen Beobachtungen (Stecher), denen sich auch die an unseren Fällen gemachten anschließen, besteht diese Ansicht nicht allgemein zu Recht, im Gegenteil wird oft eine gewisse Frühreife bei den betreffenden Kindern angegeben. Wohl besteht in schweren Fällen, die durch ihr Leiden an das Bett und an das Zimmer gebunden sind, oft ein Mangel an Anregungen und Ausbildungsmöglichkeit; mit Minderwertigkeit haben diese Ausfälle nicht das geringste zu tun.

Der Verlauf gestaltet sich so, daß die schwersten Fälle, bei denen eine besondere Lebensschwäche anzunehmen ist, nur eine kurze Lebensdauer zeigten bzw. tot geboren wurden. Andere gingen später an interkurrenten Krankheiten, meist Bronchopneumonien, zugrunde. Bei ihnen von einer besonderen Lebensschwäche zu reden, erscheint nicht berechtigt, vielmehr schafft die oft bestehende Thoraxdeformität oder eine Rippenfraktur die Vorbedingungen für Erkrankungen der Luftwege, die aus dem gleichen Grunde oft ungünstig zu verlaufen pflegen. Klerker nimmt an,

daß eine „durch die Grundursache beeinträchtigte Immunität bestehe, besonders eine Herabsetzung der Abwehrmittel gegen nasocomiale Kontaktinfektionen". Stecher berichtet, daß er keine erhöhte Anfälligkeit beobachten konnte, im Gegenteil eine erhöhte Abwehrkraft. Seine Fälle überstanden ernste Krankheiten in verhältnismäßig schneller und leichter Weise. Die Prognose wird dadurch nicht wesentlich bestimmt, er glaubt, daß es die Schwere der Grunderkrankung allein ist, Fälle mit gehäuften Frakturen haben von vornherein eine schlechte Prognose (Rau, Frangenheim). Nach Stecher ist in keinem Fall eine ungünstige Prognose zu stellen, selbst dann nicht, wenn es sich um eine ausgesprochene Frühform handelt. Unter geeigneter Pflege und zweckmäßiger Behandlung ist oft der Erfolg auch dann ein recht guter, und es gelingt, einen sozial brauchbaren Menschen aus dem Osteopsathyrotiker zu machen, wobei die geistige Frühreife eine wesentliche Hilfe bedeutet.

Nun zur Frage der Ätiologie, zu der bisher nur wenig positive Entscheidungen bestehen. In der Hauptsache sind es ausschließende Momente, die als Resultate der Untersuchungen vorliegen. Es gelang Sumita, die ätiologische Bedeutung der Schilddrüse für das Krankheitsbild auszuschalten. Bauer glaubt annehmen zu können, daß eine primäre Bildungshemmung des Mesenchyms vorliege, da er eine Minderwertigkeit sämtlicher Derivate feststellen konnte, also der Knochen, Gelenke, Bänder, Knorpel, des Bindegewebes, Zahnsystems, lymphatischen Gewebes (als dem Mesenchym verwandt), der Blutgefäße und des Blutes selbst in Form eines Auftretens von eosinophilen Zellen im Übermaß. Die blauen Skleren wären als Abkömmlinge des Bindegewebes ohne Zwang in die Reihe hineinzunehmen. Also eine Mißbildung. Zu demselben Resultat war auch Sumita gekommen. Kratzeisen widerspricht dem als zu weitgehend, nach seinen Beobachtungen handelt es sich nur um einen Prozeß an den Knochen. Lues wird zur Klärung der Ätiologie immer wieder herangeholt (Breton), ohne jedoch an Berechtigung gewonnen zu haben. Gegen die Ansicht, daß die Ursache der Osteogenesis imp. und der Osteopsathyrosis als einheitlich anzusehen wäre, wenden sich Recklinghausen, Wieland, Niklas, Eiken. Auch Hart wendet sich auf Grund eines Falles gegen die grundsätzliche Annahme einer Mißbildung, da die Knochen alle normal angelegt wären und die knochenschädigende Störung erst später einsetze. Er glaubt, daß es sich um eine Stoffwechselstörung handle, die in Parallele zu stellen sei mit der bei Rachitis, Osteomalacie, Osteoporose, Skorbut. Nach seiner Meinung „würde es unrichtig sein, für jedes dieser Leiden eine besondere Störung des Stoffwechsels anzunehmen oder von einer solchen eine spezifische und stets gleiche Wirkung auf das Knochensystem vorauszusetzen. Es mögen weit mehr allgemeine, unter den Domestikationsbegriff fallende Einflüsse, bald spezielle alimentäre Schädigungen des Organismus, bald Störungen des pluriglandulären endokrinen Systems, über dessen hohen regulatorischen Wert für den Ablauf der Lebensprozesse man sich heute klar ist, im Spiele sein. In keinem Falle vermag ich den Eindruck einer eng begrenzten spezifischen Ätiologie zu gewinnen. Anderseits scheint es mir nicht zweifelhaft zu sein, daß Nüancierungen der individuellen Konstitution und augenblicklichen Disposition den Effekt zu bestimmen vermögen, den diese oder jene Schädigung des Organismus am Knochensystem hervorbringt". Er schließt, daß äußere Schädlichkeiten alimentärer Natur krankhafte Störungen am Knochensystem hervorbringen können, die gelegentlich auch einmal unter dem Bilde der Osteopsathyrosis gehen. Er weist die Ätiologie „angeboren" als allein richtig zurück; nicht einmal der Fall der Zwillinge „Müller", von denen eins mit, das andere ohne Knochenbrüchigkeit geboren wurde, beweist dies, da sie intrauterin unter verschiedenen Bedingungen gelebt haben und verschiedenen äußeren Schädlichkeiten ausgesetzt gewesen sein können.

Czerny spricht neuerdings die Ansicht aus, daß mindestens die Fälle von Knochenbrüchigkeit, bei denen das Leiden in den ersten Jahren auftrat und die fast regelmäßig Zeichen von Rachitis aufwiesen, als Avitaminose anzusehen wären. Aus der Therapie ergab sich, daß ein Zusammenhang mit der Rachitis nicht angenommen werden könnte, die Kranken zeigten keine nennenswerten Besserungen bei Rachitisdiät und Phosphorlebertran. Ein gewisser Zusammenhang mit dem infantilen Skorbut bestand anatomisch, doch wird die Osteopsathyrosis als selbständige Avitaminose bezeichnet, da sie ohne die geringsten Zeichen des infantilen Skorbuts auftritt. Die von Czerny angewendete Therapie soll die Richtigkeit der Annahme

beweisen, nach Möhrensaft (100—200 g täglich) und anderen vitaminhaltigen Nahrungsmitteln (Obst, Gemüse) ist ein befriedigender Erfolg gesehen worden; die Patienten kamen oft innerhalb eines Vierteljahres aus dem schweren Krankheitsbild heraus. Ob diese von Czerny beschriebenen und durch die angewandte Therapie günstig beeinflußten Fälle unter den Begriff der angeborenen abnormen Knochenbrüchigkeit fallen, ist nach den Ausführungen des Autors, der keine Krankengeschichten angibt, schwer zu entscheiden. Es wird von fast allen Autoren gerade das Fehlen rachitischer Zeichen als ein Merkmal des Krankheitsbildes beschrieben.

Schließlich wird in einer neueren Arbeit von Rau die Ansicht ausgesprochen, daß es sich um eine „innersekretorische Störung handelt, die über das autonome Nervensystem zu einer mangelhaften Anlage und Funktionsschwäche des vom Mesenchym abstammenden Gewebes führt".

Alle die Untersuchungen und Beobachtungen haben bisher zu keinem wirklichen Ergebnis geführt. Es scheint aber doch, daß eine einheitliche Ätiologie für alle Fälle nicht angenommen werden kann, vor allem nicht für die, deren Beginn im späteren Kindesalter liegt.

Im Anschluß drei in unserer Klinik beobachtete Fälle, die im Krankheitsbild wie auch in der Prognose Bemerkenswertes bieten.

Fall 1. Johann Pf., jetzt 15½ Jahr alt, kam mit 12 Jahren zur Behandlung in unsere Klinik mit folgender Vorgeschichte: Vater starker Trinker, Mutter und 3 Geschwister gesund. In der Familie sind angeblich keine Erkrankungen des Skeletts oder Fälle von blauen Skleren vorgekommen. Während der Schwangerschaft hatte die Mutter wegen des leichtsinnigen Lebenswandels ihres Mannes viel Aufregungen. Die Geburt war schwer, es mußte wegen Asphyxie des Kindes eine Zange gemacht werden. 14 Tage stillte es die Mutter, dann setzte künstliche Ernährung ein, wobei das Kind gut gediehen sein soll. Mit 5 Monaten faßte es die Mutter etwas derb an, anschließend lag der rechte Arm still und wurde 14 Tage bis 3 Wochen auffällig geschont. Der Arzt legte den Arm in eine Schlinge, von einem Bruch sprach er nicht. Mit 7 Monaten die ersten Zähne, mit 9 Monaten Laufversuche. In dieser Zeit fiel das Kind öfter hin und unterließ anschließend öfter für ungefähr 14 Tage die Versuche. Dies wiederholte sich etwa 5 bis 6 mal. Angeblich erfolgte dann mit 1½ Jahren der erste richtige Bruch im Gebiete des rechten Oberschenkels. Es folgten weitere, anscheinend nur an den unteren Extremitäten, sie waren so häufig, daß die ungefähre Zahl auf mindestens 35 angegeben wird. Einige Male ist der Patient regelrecht chirurgisch behandelt worden (Streckverband, Schiene), auch Operationen zur Geradestellung der deformierten Beine sind an ihm vorgenommen worden. Zwischendurch konnte das Kind mittels verschiedener Hülsenapparate immer wieder einmal laufen. Behandelt wurde es ausgiebig mit Höhensonnenbestrahlungen (70), Massage und Bewegungsübungen. Im Anschluß daran fühlte sich Patient sehr wohl und war 7 Monate lang frakturenfrei. Danach wieder Doppelbruch (rechter Ober- und linker Unterschenkel). Ein Armbruch und drei Schlüsselbeinbrüche sind bis zur Aufnahme in die Klinik noch vorgekommen, eine genauere Reihenfolge kann nicht angegeben werden.

An Erkrankungen anderer Organe werden schwere Lungenentzündung mit 1½ Jahren und Masern mit 5 Jahren angegeben.

Der Aufnahmebefund war folgender: Kräftiger, gut ernährter Knabe von gedrungener Gestalt. Die Haut ist rein und zeigt keine auffällige Behaarung.

Innere Organe: ohne pathologischen Befund.

Das Gebiß ist in gutem Zustande.

Reflexe: regelrecht.

Skelett: der Schädel ist fest und rund, Thorax breit, stark gewölbt.

Extremitäten: lang und auffallend schlank, Hände und Füße feingliedrig. An früheren Frakturstellen ist nur geringe Callusbildung nachweisbar. Coxa vara beiderseits. Unterschenkel weisen erhebliche Deformitäten auf. Die Oberschenkel sind im oberen Drittel leicht gekrümmt.

Muskulatur: besonders an den unteren Extremitäten atrophisch.

Im Röntgenbild der typische Befund für Osteopsathyrosis: grazile Knochen mit geringer Corticalis. Die Fibula ist nur als feiner Schatten sichtbar, die Spon-

giosa weitmaschig und teilweise verschwommen. An Stellen alter Frakturen nur wenig Callus. Starke Kalkarmut, Schenkelhals in Varusstellung. Epiphysen klar und scharf. Keine Zeichen von Rachitis.

Patient steht mit Unterstützung, ist sehr agil. Das Allgemeinbefinden ist gut, Intracutanprobe +++ (0,0005), Wassermannsche Reaktion —, Blutbild: 8% eosinophile Zellen. Elektrische Prüfung ergibt keine pathologischen Werte.

Verlauf und Therapie

29. VI. bis 2. VIII. 1922.
Höhensonne
30 Bestrahlungen
} Dauer 5 Wochen

gleichzeitig und noch 3 Wochen länger
29. VI. bis 22. VIII. 1922.
Calcium lacticum
3 mal 15 g, Lösung
20 : 300 = 3 mal tgl. 1 g
} Dauer 8 Wochen

Rutscht in seinem Stuhl im Zimmer umher, kann mit Unterstützung und durch Festhalten an Gegenständen sich kurze Zeit auf den Beinen fortbewegen.

25. VIII. bis 25. IX. 1922.
Strontium lacticum
1 mal 1 g bis 1 mal 3 g pro die
} Dauer 3 Wochen
zusammen mit ausgesprochen kalkreicher Nahrung
(nach Vorschrift von Lehnerdt)

4. X. 1922.
Fraktur des linken Oberschenkels. Abends, als er sich wie gewöhnlich durch Festhalten mit beiden Händen am Bett vom Topf erheben will, bricht er zusammen und hat sofort das Gefühl, das Bein sei gebrochen. Dabei nur geringe Schmerzen. Schlief die ganze Nacht gut, am Morgen war der linke Oberschenkel stark geschwollen.

5. X. 1922.
Anlegung eines Streckverbandes.

2. 12. 1922.
Osteotomie am rechten Unterschenkel.
Gipsverband bis 26. I. 1923.

6. X. bis 21. XII. 1922.
Strontium lacticum
1 mal tgl. 1 g
} Dauer 11 Wochen
zusammen mit kalkreicher Nahrung

20. 12. 1922.
Fraktur des linken Unterschenkels. Patient saß wie öfter am Bettrand und ließ das linke Bein etwas herunterhängen. Plötzlich, ohne etwas Besonderes mit dem Bein vorgenommen zu haben, empfindet er einen leichten Frakturschmerz.
Schrägfraktur beider Unterschenkelknochen 5 cm oberhalb der Malleolen ohne Dislokation, Lagerung in Volkmann-Schiene bis 30. I. 1923.
Allgemeinbefinden gut, Patient selbst ist der Meinung, daß es kein Bruch sei, da er weniger Schmerzen als früher hätte.

Massage, Bewegungsübungen am rechten Bein.

25. XII. 1922 bis 6. II. 1923.
Hypophysin
1 ccm 1:1000
2 mal wöchentlich subcutan, 12 Injektionen
} Dauer 6 Wochen

17. II. bis 29. XI. 1923.
Silicol
1 Tabl. = 0,1 g Kieselsäure, 3 mal tägl. 1 Tabl.
Dauer 7½ Monate

2. V. 1923.
Fraktur des rechten Oberschenkels. Während des Vorwärtsbeugens im Bett wird plötzlich der typische Frakturschmerz empfunden, ohne daß die Bewegung besonders rasch oder ausgefallen gewesen wäre.

26. III. bis 3. V. 1923.
Thymoglandol
1 ccm subcutan jeden zweiten Tag, 20 Injektionen
Dauer 6 Wochen

5. V. 1923.
Streckverband bis 26. V. Danach Massage und Übungen.

2. VII. 1923.
Juckendes Serumexanthem, Serum wird abgesetzt.

25. VI. bis 2. VII. 1923.
Pferdeserum
täglich 1 ccm intramuskulär
Dauer 1 Woche

20. IX. 1923.
Universelles Serumexanthem, Serum wird abgesetzt.

13. IX. bis 20. IX. 1923
Hammelserum
täglich 1 ccm subcutan
Dauer 1 Woche

27. IX. 1923.
Fraktur des linken Oberschenkels. Beim Fahren mit seinem „Holländer" gestürzt, kräftiges Trauma. Volkmann-Schiene bis 25. X. Starke Callusmassen deformieren die Frakturstelle. Massage, Faradisation.

Steht immer noch unter Silicolbehandlung

Bald wieder Gehversuche, die nur ganz langsam fortschreiten.

29. XI. 1923.
Silicol abgesetzt

28. III. 1924.
Brechung des linken Oberschenkels mit Armeskraft und Vertikalextension im Streckverband bis 24. IV.

Entlassungsbefund. Gegenüber dem Eingangsbefund wenig verändert, kann sich nicht allein stellen. Allgemeinbefinden gut, ebenso der Ernährungszustand. Wird in ein Krüppelheim entlassen.

Der von uns ausgeübten Therapie liegen folgende Erwägungen zugrunde: Die Höhensonnenbestrahlungen des Patienten vor der Aufnahme hatten insofern ein gewisses Ergebnis, als er sich beim besten Allgemeinbefinden 7 Monate ohne Frakturen befand, so daß eine Fortsetzung angezeigt erschien mit gleichzeitigen Gaben von Calcium lacticum.

Bei der Strontiumtherapie lagen die 1910 von Lehnerdt veröffentlichten Untersuchungen zugrunde, wobei wir jedoch den Mißerfolg, den Scholz mit Strontiumgaben hatte und in dessen Folge er vor weiterer Anwendung warnte, zu bedenken hatten.

Hypophysin und Thymoglandol waren ein erneuter Versuch, das Krankheitsbild mit dem endokrinen System in Zusammenhang zu bringen.

Silicol als Kieselsäurepräparat wurde nach der Angabe von Herrn Prof. Ibrahim versucht.

Die Anwendung einer Serumtherapie scheiterte an starken anaphylaktischen Erscheinungen seitens des Patienten.

Ein Resultat haben alle diese Versuche nicht gezeigt, der Zustand des Kindes war nach der ausgiebigen Behandlung so gut wie unverändert. Bei der Strontiumtherapie konnten wir ähnliche Nachteile und ungünstige Wirkungen auf das Allgemeinbefinden, wie sie von Scholz angegeben worden sind, nicht feststellen. Die Muskulatur, besonders an den unteren Extremitäten, hatte sich durch die lange durchgeführte Massage und Faradisation etwas stärker entwickelt, ohne jedoch danach annähernd ihre Funktionen voll ausfüllen zu können.

Fall 2. Ursula K., jetzt 3¼ Jahre alt, kam am 11. I. 1923 im Alter von 1½ Monaten zur Behandlung in unsere Klinik mit folgender Vorgeschichte: Uneheliches Kind aus 2. Schwangerschaft, erstes Kind mit 2 Jahren an Darmkatarrh gestorben. Keine Fehlgeburten. Mutter gesund, Wassermannsche Reaktion negativ. Die Schwangerschaft verlief beschwerdelos, die Geburt erfolgte rechtzeitig und normal, das Geburtsgewicht betrug 5½ Pfund. In den ersten Tagen war das Kind gestillt, danach mit Zwiemilch ernährt worden, wobei es gut gedieh. Der Grund zur Aufnahme in die hiesige Kinderklinik war eine Lähmung und Schmerzhaftigkeit des linken Armes.

Befund: Säugling in gutem Ernährungszustand, ohne Exanthem mit starker, schon seit einigen Tagen bestehender Rhinitis. Guter Turgor.

Schädel: hart, große Fontanelle 2 Querfinger breit, kleine Fontanelle eben fühlbar. Nasenwurzel etwas tiefliegend. Atmung schniefend.

Mund: zeigt keine Rhagaden oder Exkoriationen.

Rachenorgane: ohne pathologischen Befund.

Der Thorax ist wohlgeformt, Lunge und Herz o. B.

Abdomen: nicht aufgetrieben, Leber und Milz nicht vergrößert.

Drüsenschwellungen nicht vorhanden.

Untere Extremitäten: gerade und frei beweglich.

Obere Extremitäten: linker Arm hängt schlaff herab mit nach innen gerichtetem Handrücken. Die Finger werden bewegt, seltener werden auch ausgiebigere Bewegungen der Hand und des Armes beobachtet, die schmerzhaft zu sein scheinen. Unterhalb des Ellbogengelenkes besteht eine leichte, aber deutliche Schwellung. Die Haut darüber ist nicht verändert. Eine Fraktur kann äußerlich nicht festgestellt werden, doch zeigt die Röntgenaufnahme eine schwache Querlinie im Bereich der Anschwellung.

Reflexe: überall regelrecht.

Das Röntgenbild zeigt den typischen Befund bei Osteopsathyrosis.

Wassermannsche Reaktion —.

Pirquet-Probe —.

Blutbild: Eosinophile Zellen 2%.

Verlauf und Therapie

16. I. 1923.
Fraktur des linken Humerus mit starker Dislokation ohne eigentlichen Grund. Rechtwinklige Fixation.

Ernährung:
2 mal Brust und 3 mal Buttermehlbrei nach Rietschel

20. I. 1923.
Fraktur des linken Femur ohne Trauma, schmerzhaft.
Streckverband bis 10. II.

2. II. 1923.
Varicellen.

11. II. 1923.
Fraktur der linken Tibia wieder ohne Trauma, ohne Dislokation.

20. II. 1923.
Fiebert stark.

25. II. 1923.
Temperatur ist zur Norm abgefallen.

28. II. 1923.
Großfleckiges universelles Exanthem ohne wesentliche Störung des Allgemeinbefindens.

2. III. 1923.
Das Exanthem ist verschwunden.

21. IV. 1923.
Fraktur des linken Humerus.
Als das Kind von der Höhensonnenbestrahlung auf die Station zurückgebracht wird, fängt es jämmerlich an zu schreien und läßt den linken Arm schlaff heruntersinken.
Röntgenologisch nicht sicher nachweisbare Fraktur.
Rechtwinklige Fixation.

23. IV. 1923.
Großpapulöses Exanthem ohne Fieber, ohne Störung des Allgemeinbefindens.

20. II. bis 25. IV. 1923.
Pferdeserum
Tägl. 1/2 ccm subcutan } Dauer
65 Spritzen } 9 Wochen

Wird nicht mehr angelegt, erhält nur noch Buttermehlbrei nach Rietschel. 5mal 120 g

Es besteht leichte Craniotabes, keine Spur von Rosenkranz.
Übergang auf Morrobrei

11. III. 1923.
5mal 80 g Morrobrei

12. III. bis 7. V. 1923.
Phosphorlebertran } Dauer
1 mal tägl. 1 Kaffeelöffel } 8 Wochen

Daneben
12. III. bis 25. IV. 1923.
Höhensonne } Dauer 6 1/2
10—30 Min. täglich } Wochen

25. IV. 1923.
Pferdeserum wird abgesetzt

31. V. 1923.
Außer Morrobrei Gemüsezulage

Entlassungsbefund 18. VI. 1923. Bei gutem Allgemeinzustand ist das Krankheitsbild nicht wesentlich verändert. Die Skleren erscheinen auffällig blau, es besteht ganz leichte Craniotabes, doch kein Rosenkranz. Kopf wird noch nicht frei gehalten, Sitzen ist noch nicht möglich. Große Fontanelle 2 Querfinger breit. Wird zu Pflegeeltern mit einer Ernährungsverordnung entlassen.

Zur angewandten Therapie. Die Anwendung des Pferdeserums im Sinne einer Reiztherapie, wie sie bei rachitischen und atrophischen Kranken üblich ist, ließ einen Versuch auch bei der Osteopsathyrosis rechtfertigen.

Phosphorlebertran wird von den meisten Autoren als das Mittel angesehen, durch das der Krankheitsprozeß anscheinend am günstigsten beeinflußt wird, wenn auch ein wesentlicher Erfolg damit noch nicht erreicht wurde. Auf die Allgemeinbehandlung mit Höhensonne ist im Fall 1 schon hingewiesen worden; auch in diesem Falle war von einem günstigen Resultat keine Rede. Der Krankheitsprozeß war nicht beeinflußt worden.

Nach der Entlassung bis zu dem heutigen Tage ist das Kind 6mal wegen erneuter Frakturen zur Behandlung in unserer Klinik gewesen. Dabei wurden leichte rachitische Zeichen an ihm festgestellt: leicht angedeuteter Rosenkranz, Harrisonsche Furche, leichte Craniotabes. Mit 1 1/2 Jahren 4, mit knapp 2 Jahren sämtliche Zähne. Bemerkenswert ist ein bläulicher Schein der Schneidezähne ähnlich dem Milchglas.

Bei der Nachuntersuchung im Alter von 3 1/4 Jahren ist im Krankheitsbild nicht viel verändert. Seit einem halben Jahr ist das Kind frakturenfrei, es steht nicht allein, läuft auch mit Unterstützung nicht, sitzt mit geradem Rücken und ist sehr lebhaft. Das Skelett ist nur wenig deformiert. Callusmassen sind an alten Frakturstellen nur undeutlich zu fühlen. Auffällig ist eine verhältnismäßig starke Behaarung des Rumpfes, besonders in der Lumbosakralgegend. Allgemeinbefinden gut.

Die geistige Entwicklung entspricht dem Alter des Kindes durchaus.

Fall 3. Hermann Sch., 7 1/2 Jahre alt, kommt am 28. I. 1926 in unsere Klinik zur Untersuchung über die Möglichkeit eines Heilverfahrens.

Vorgeschichte: Eltern gesund, 5 Geschwister ebenfalls. Ein Bruder des Vaters der Mutter litt an Knochenbrüchigkeit, sonst weiß man von ähnlichen Erkrankungen in der Familie nichts. Die Schwangerschaft verlief ohne Besonderheiten, die Geburt normal und schnell. Das Kind war klein und kam mit einem Oberarmbruch auf die Welt, der Kopf war „weich wie ein Schwamm" und wurde später durch das Liegen breitgedrückt. Nach einem Vierteljahr brach der linke Oberschenkel; in der Folgezeit bis heute sind 15—20 Frakturen beobachtet worden, die nie chirurgisch behandelt wurden, weil das Kind „ja gar keine Knochen habe". Erst bei der zuletzt stattgehabten Fraktur des linken Oberschenkels vor einem halben Jahre setzte chirurgische Versorgung ein.

Die Ernährung des Kindes war im ersten Vierteljahr an der Brust, danach bestand sie bis zum 2. Jahre nur in Milch und Brei, erst dann wurde Gemüse und Obst zugegeben. Die Entwicklung ging langsam, mit 10 Monaten erste Zähne, mit 2 Jahren konnte Patient erst sitzen. Von da ab ist nach Angabe der Mutter der Brustkorb immer breiter und höher geworden. Besondere Erkrankungen soll das Kind nicht durchgemacht haben.

Befund: Seinem Alter in Größe und Gewicht keinesfalls entsprechender Knabe in mäßigem Ernährungszustande mit außerordentlich atrophischer Muskulatur.

Die Haut ist blaßgrau, trocken, ohne Exanthem. Turgor mäßig. Schleimhäute gut durchblutet.

Die Skleren erscheinen deutlich, wenn auch nicht stark blau gefärbt. Es besteht Exophthalmus.

Das Gebiß stark lückenhaft, die Zähne teilweise sehr cariös.

Der Gaumen mäßig gewölbt.

Das Gehör intakt.

Thoraxorgane ohne pathologischen Befund.

Abdomen bei liegender Stellung leicht unter dem Niveau des Thorax stehend, in sitzender Stellung über den nur außerordentlich engen Raum zwischen Becken und unterer Thoraxapertur sich vorwölbend. Der Breitendurchmesser ist ungefähr gleich dem Längsdurchmesser. Links besteht eine äußere, bis tief in das Skrotum reichende reponible Leistenhernie, rechts ist der Leistenkanal für einen Finger durchgängig.

Genitale mäßig stark entwickelt, Hoden im Skrotum.

Reflexe ohne Abweichungen.

Skelett: Schädel groß, unregelmäßig geformt, im fronto-occipit. Durchmesser verkürzt, temporal ausladend, in der Form annähernd quer-oval, keine Lücken oder weiche Stellen, nirgends klopf- und druckempfindlich.

Diameter fronto-occipit. 17,4 cm.
„ biparietale 17,3 cm.
Umfang 55 cm.

Gesichtsschädel breit.

Wirbelsäule zeigt eine leichte Kyphoskoliose, der Rippenbuckel sitzt rechts. Der Rücken wird gerade aufrecht gehalten.

Sitzhöhe, gerechnet bis Scheitel, 45 cm.

Die Schulterblätter sind hochstehend und zeigen undeutlich Callusbildungen.

Thorax.

Form: tief, faßförmig, das Sternum stark vorspringend, zwischen Manubrium und Corpus abgeknickt. Die oberen Thoraxseiten sind abgeflacht, die unteren seitlich ausladend. Die Apertura inf. ist sehr groß, der epigastrische Winkel ein ausgesprochen stumpfer. Die Rippen mit multiplen Frakturstellen und das Sternum scheinen deutlich unter der dünnen Hautdecke durch. Der Kopf sitzt zwischen den hochstehenden Schultern.

Umfang 63 cm.
Rechte Brusthälfte 33 cm.
Linke „ 30 cm.
Akromialabstand 24 cm.
Größter Thoraxdurchmesser sagittal 18 cm.

Extremitäten.

Humerus schlank und zart, zeigt beiderseits nahe dem Caput undeutliche Callusbildung, ebenso die rechte Ulna. Stärkere Deformitäten sind nicht vorhanden. Handskelett auffallend feingliedrig, Muskulatur stark atrophisch, grobe Kraft unverhältnismäßig gut.

Untere Extremitäten zeigen stark verkürzte und deformierte Oberschenkel, sie sind nach vorn konvex. Alte Frakturstellen sind gut nachweisbar. Unterschenkel schlank und zart, die Füße feingliedrig; Muskulatur stark atrophisch.

Die Maße sind während der Deformitäten nur ungenau.

Arme. Länge:	rechts	45 cm,
	links	46 cm.
Beine. Gesamtlänge:	rechts	43 cm,
	links	42 cm.
Unterschenkellänge:	rechts	26 cm,
	links	27 cm.

Gesamtkörpergröße 82 cm.

Das Verhältnis von Rumpf zu Extremitäten ist ein abnormes, in gestreckter Haltung reichen die Arme bis zur Mitte der Unterschenkel.

Das Becken ist dem Typus nach platt, die Darmbeinschaufeln flach. Zwischen Darmbeinkamm und unterem Rippenrand ist kaum für einen Querfinger Platz.

Dist. spin. 15 cm,
„ christ. 15 cm.

Die Gelenke sind außerordentlich schlaff; Patient sitzt meist im Kreuzsitz mit abnorm untergeschlagenen Beinen, wobei die Fußrücken völlig der Unterlage aufliegen. Die Überstreckbarkeit der Gelenke ist besonders am Daumengrundgelenk auffällig. Es besteht eine erstaunliche Beweglichkeit, der Patient kann seine Extremitäten so stark an seinen Rumpf heranziehen, daß er fast wie zusammengerollt erscheint. In diesem Zustande gelingt es ihm, die merkwürdigsten Bewegungen auszuführen und durch Spalten und Löcher zu kriechen.

Die Röntgenbilder zeigen wieder den typischen Befund.

Die Wirbelsäule zeigt im unteren Brustteil eine leichte skoliotische Verbiegung nach rechts. Die Wirbel sind gegenüber der Norm verkleinert; im unteren Lumbalteil findet sich im Bereich eines (evtl. zweier) Wirbel eine scharf begrenzte Aussparung, die als Lücke gedeutet wird, ein Befund, wie er bei der Spina bifida sich bietet.

Das Becken ist wie ein osteomalacisches geformt, die Schaufeln zeigen deutlich Reste ehemaliger Epiphysenlinien. Die Veränderungen der normalen Formen des Femur zwischen oberem und mittlerem Drittel sind so stark, daß Schenkelhals und Femurschaft in einer Linie stehen, die senkrecht auf das Hüftgelenk gerichtet ist. Auf beiden Seiten fehlt die Gelenkpfanne an normaler Stelle. Der Knorpelspalt zwischen dem Os ileum und dem Os ischii der Hüftgelenkspfanne klafft breit auseinanden; unterhalb davon im Os ischii ist eine Ausbuchtung, pfannenartig, die einem neugebildeten Hüftgelenk entspricht. Links liegt der Kopf nicht in der neuen Pfanne. Die Patellae liegen beiderseits luxiert seitlich vom eigentlichen Gelenk. Die Epiphysen sind überall scharf, die Verkalkungslinien glatt. Die Epiphysenkerne zeigen zum Teil eine etwas weitmaschige Struktur, derart daß das Bild kleine Vakuolen vortäuscht.

Der Schädel zeigt die charakteristische Form, kielartig, hervorspringende Squama occipit. mit einer großzackigen Lambdanaht, die Corticalis ist mäßig stark, Pachionsche Granulationen reichen bis nah an die Tabula externa.

Kind steht kaum mit Unterstützung.

Allgemeinbefinden gut. Intracutanprobe negativ. Wassermannsche Reaktion negativ. Blutbild: eosinophine Zellen 7,5%.

Elektrische Prüfung ergibt keine pathologischen Werte.

Kalkspiegel 8,9 mg.

Phosphorspiegel 5,5 mg.

In seiner Psyche läßt Patient eine Frühreife deutlich erkennen. Altkluge, oft überlegen blickende Augen, dunkle Sprache, eine für sein Alter oft abnorme Vernunft, daneben aber auch ein großes Maß Witz und kindliche Lustigkeit. Ist sehr

interessiert an allen Vorgängen, gibt klare Antwort auf alle Fragen, hat gutes Gedächtnis.

Zur Frage der Therapie: Neben orthopädischen Maßnahmen wird die von Czerny angegebene Vitamintherapie durchgeführt. Der Patient erhält täglich 100—200 g Möhrensaft, neben anderen vitaminreichen Nahrungsmitteln (Gemüse, Obst). Außerdem wird ein erneuter Versuch mit Strontiumbehandlung durchgeführt werden.

Zusammenfassung

Die drei angeführten Fälle gehören zweifellos in das Gebiet der angeborenen Knochenbrüchigkeit; die zwei ersten können zwar nach Looser nicht mit Sicherheit als Frühform angesprochen werden, doch fallen die ersten nachgewiesenen Frakturen (besonders im Fall 2) so weit zurück in die früheste Jugend, daß die Berechtigung besteht, diesen Fall auch als Frühform zu bezeichnen. Im Hinblick auf die Frage der Prognose ist dies bedeutsam. Wir haben es hier mit einem Fall (3) zu tun, der mit Sicherheit pränataler Entstehung ist, einem anderen (2), dessen Krankheitsbild kurz nach der Geburt manifest oder erst erkannt wurde. Der Knabe in Fall 3 hat das ungewöhnliche Alter von 7½ Jahren erreicht, womit auch die Häufigkeit der Frakturen nachgelassen hat. Der Fall 2 ist heute fast 3½ Jahre alt, und auch hier ist ein Nachlassen der Frakturen scheinbar eingetreten, wenn auch damit für die Folgezeit nichts gesagt werden kann. Der Fall 1 ist heute 15½ Jahre alt, bei dem relativ frühen Beginn und der Häufung der Frakturen in früher Jugend auch ein nicht oft beschriebenes Alter. Es ist also keineswegs die Prognose der Frühfälle eine durchweg schlechte, wie bisher meist angenommen wurde (Stecher sprach zum erstenmal dagegen), um so weniger, als die körperliche und geistige Minderwertigkeit, die dem Osteopsathyrotiker zumeist zugeschrieben wurde, in unseren Fällen — außer am Skelettsystem — nicht besteht. Es war offensichtlich, wie wenig anfällig die Kinder waren und wie erworbene Erkrankungen (s. besonders Fall 1) glatt überstanden wurden. Bemerkenswert ist es vor allem in Fall 3, bei dem die mangelhaften Atmungsverhältnisse, bedingt durch die Thoraxdeformität, eine Alteration der Luftwege begünstigen sollten.

Von einer geistigen Minderwertigkeit kann nicht gesprochen werden, die geistigen Funktionen waren mindestens den normalen entsprechend, im Fall 3 merklich über dem Durchschnitt.

In Bezug auf einige andere Befunde ist zusammenfassend noch folgendes zu sagen:

Über die Bedeutung der Heredität konnten unsere Fälle nichts aussagen, nur in Fall 3 war eine familiäre Beziehung festzustellen, die keinen Hinweis auf gesetzmäßige Vorgänge brachte.

Blaue Skleren waren in 2 von den 3 Fällen vorhanden, ohne daß in deren Familien solche schon aufgefallen wären.

Im Blute wurde in 2 Fällen die Zahl der eosinophilen Zellen vermehrt gefunden, während die Zahl im dritten Fall normal war. Solange die Bedeutung der Eosinophilie nicht mehr geklärt ist als heute, kann von einer besonderen Auswertung des Befundes nicht die Rede sein. Über den Kalk- und Phosphorspiegel des Blutes sind in unserem dritten Fall Untersuchungen gemacht worden, er fand sich für Kalk nur wenig herabgesetzt, für Phosphor der Norm entsprechend. Den Befund des Kalkspiegels könnte man evtl. mit dem beginnenden Heilungsvorgang zusammenbringen, zu dem das klinische Bild der verminderten Frakturen passen würde.

Die Röntgenbilder zeigen sämtlich den typischen Befund der Osteopsathyrosis. Bemerkenswert ist die im Fall 3 auffällige Verkürzung der Wirbel bei normalem Verhalten der Zwischenwirbelscheiben. Sie ist die Ursache der Verkürzung des Rumpfes und der merkwürdigen Verhältnisse des Thorax zu diesem. Ob die einzelnen Wirbel in ihrer Anlage klein waren oder erst sekundär atrophisch geworden sind, läßt sich schwer beweisen, ehe eine Klärung der Ätiologie erfolgt ist. Eine mangelhafte Anlage spräche für die Theorie der Mißbildung, eine sekundäre Atrophie könnte für eine erst später einsetzende Schädigung (Osteoporose, Malacie) sprechen.

Zur Ätiologie haben die 3 Fälle nichts Positives auszusagen. Ob das Potatorium des Vaters im Fall 1 eine Rolle spielt, muß dahingestellt bleiben, möglich wäre es als auslösendes oder begünstigendes Moment.

Die Frage der alimentären Schädigung liegt bei den 3 Fällen nahe. Die Kinder sind nur kurze Zeit gestillt worden oder haben (Fall 1 [?] und Fall 3) später eine unzureichende Nahrung erhalten. Aber gerade im Fall 3, wo in besonderem Maß eine alimentäre Schädigung im Sinne Czernys vorliegen könnte, reicht die Entstehung der Krankheit bis in die vorgeburtliche Zeit zurück. Immerhin wird ein Versuch mit der von Czerny angegebenen Vitamintherapie angezeigt sein. Endgültig wird man erst darüber urteilen können, wenn Ergebnisse von gründlichen therapeutischen Versuchen dieser Art vorliegen.

Das **Ergebnis** der Beobachtungen an unseren 3 Fällen ist:

1. die Tatsache, daß allgemein von einer geistigen Minderwertigkeit der Osteo psathyrotiker nicht zu sprechen ist;
2. daß die Prognose auch in ausgesprochenen Frühfällen, wenn sie nicht gerade mit gehäuften Frakturen zur Welt kommen, keine schlechte ist;
3. daß die gründlich durchgeführten therapeutischen Versuche mit Höhensonne, Calcium, Strontium, Silicium, Thymus- und Hypophysenpräparat, Phosphorlebertran und Seruminjektionen zu keiner wesentlichen Beeinflussung des Krankheitsbildes geführt haben;
4. eine anscheinend bisher nicht beschriebene Wachstumsstörung der Wirbelsäule in einem Falle, wobei die einzelnen Wirbel abnorm klein waren, die Wirbelsäule im ganzen außer einer leichten Skoliose keine Veränderungen aufwies.

Literaturverzeichnis

Bamberg-Huldschinsky	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 78, 1913.
Bauer	Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie, Bd. 107, 1910.
Bolten	Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., Bd. 49, 1921.
„	Zentralbl. f. Kinderheilk., Bd. 15, 1924.
Bookmann	Monatsschr. f. Kinderheilk., Bd. 13, 1916.
Czerny	Czerny-Keller, Des Kindes Ernährung, 1925.
Eiken	Zieglers Beiträge, Bd. 65, 1919.
Fischer	Zentralbl. f. Kinderheilk., Bd. 11.
Frangenheim	Neue deutsche Chirurgie, 1916.
Freitag	Klin. Blätter f. Augenheilk., Bd. 66, 1921.
Hart	Zieglers Beitr., Bd. 59, 1914.
Hochsinger	Deutsche Ges. f. Kinderheilk., Köln 1908.
„	Referat Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 68.
Hoffa	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 101, 1923.
Husler	Handbuch v. Pfaundler-Schloßman, Bd. 4.
Kaufmann	Spez. path. Anatomie.
„	Zieglers Beitr., Bd. 13.
Klerker	Monatsschr. f. Kinderheilk., Bd. 25, 1923.
Klose	Monatsschr. f. Kinderheilk., Bd. 12, 1913.
Kratzeisen	Virchow Archiv, Bd. 247, 1923.
Lehnerdt	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 72, 1910.
Lesné	Zentralbl. f. Kinderheilk., Bd. 11, 1920.
Looser	Mitteil. aus d. Grenzgeb. der Med. u. Chirurg., Bd. 10, 1913.
Miura	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 73.
Niklas	Zieglers Beitr., Bd. 61, 1916.
Peiser	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 66, 1907.
Preiswerk	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 76.
Rau	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 77, 1925.
v. Recklinghausen	Jena 1910.
Rosenbaum	Deutsche med. Wochenschr., Heft 7, 1926. Tagung der sächs.-thüring. Kinderärzte.
Schabad	Zeitschr. f. Kinderheilk., Bd. 11, 1914.
Scholz	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 76.
Stecher	Zeitschr. f. Kinderheilk., Bd. 36, 1923.
Sumita	Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie, Bd. 107, 1910.
„	Jahrb. f. Kinderheilk., Bd. 73, 1911.
Wieland	Handb. Brüning u. Schwalbe, Bd. 2.

Lebenslauf

Am 9. August 1896 wurde ich — Kurt Ubenauf — zu Neuhaldensleben als Sohn des Bürovorstehers Herrmann Ubenauf und seiner Ehefrau Marie geboren. Die erste Erziehung genoß ich im elterlichen Hause. An Schulen besuchte ich außer der Vorschule zu Neuhaldensleben die Real- und später die Oberrealschule zu Magdeburg. August 1914 trat ich aus der Unterprima heraus in das Heer ein. 1916 legte ich vor einer Kommission das Abiturientenexamen ab. Den Krieg machte ich als Infanterieoffizier bis zu meiner Verwundung durch Lungenschuß März 1918 mit. 1920 nahm ich den Abschied aus dem Heere, 1921 begann ich mit dem Studium der Medizin. Die vorklinischen Semester hörte ich in Marburg und bestand dort das Physikum. Klinische Vorlesungen hörte ich in Marburg, Hamburg, Jena. Im Wintersemester 1925/26 bestand ich in Jena die ärztliche Staatsprüfung.